

Utero didelfo con vagina septada, quiste tabicado del uraco, ano imperforado y agenesia renal unilateral

JORGE BUSTAMANTE-SARABIA,
ANGELINA GARCÍA-HUERTA y
PIERRE CLEMENCEAU-VALDIVIA

Se presenta el caso de una paciente de 21 años de edad con ano imperforado que había sido corregido quirúrgicamente poco después de nacer, la que falleció por peritonitis y septicemia. La autopsia reveló útero doble con vagina septada y agenesia renal unilateral, y un quiste tabicado del uraco, que desencadenó un cuadro clínico de abdomen agudo.

CLAVES: Utero didelfo, vagina septada, quiste del uraco, ano imperforado, agenesia renal.

Recibido: 17 de enero de 1983.

Aceptado: 17 de febrero de 1983.

Todos los autores. Departamento de Patología, Escuela de Medicina, Universidad Autónoma de Guerrero y Unidad de Patología, Hospital General de Acapulco, Secretaría de Salubridad y Asistencia.

Las malformaciones congénitas del aparato genitourinario son de una importancia primordial, no únicamente para el ginecobstetra y el urólogo, sino también para el médico general, a quien suelen acudir las pacientes por primera vez. Se debe tener en mente las diversas manifestaciones clínicas de estas malformaciones y de sus complicaciones, que frecuentemente conducen a otras alteraciones en diversos órganos y sistemas.

Se presenta un caso de agenesia renal unilateral con útero doble y vagina septada, combinación rara y más aun cuando se asocia a otras anomalías que oscurecen el diagnóstico.¹

Descripción del caso

Mujer de 21 años de edad, vista en el Hospital General de Acapulco por amenorrea de diez semanas de evolución y dolor punzante reciente irradiado a la fosa renal derecha, acompañado de fiebre y ataque al estado general. La historia clínica indicó episodios febriles de origen desconocido, tratados con antibióticos por un médico particular y una intervención quirúrgica por ano imperforado, practicada a los pocos días de haber nacido la paciente. La menarquía ocurrió normalmente; la vida sexual activa se inició a la edad de 16 años.

La exploración física mostró una paciente en mal estado general, con manifestaciones clínicas confinadas en el abdomen, donde se palpaba un plastrón doloroso de 15 cm de diámetro; había datos de irritación peritoneal. La puñopercusión renal derecha fue positiva. Los genitales externos eran normales; había un anillo himenal dilatado con vagina estrecha y tabique vaginal longitudinal. Se identificó un cérvix único izquierdo; el cérvix derecho aparentemente terminaba en fondo de saco ciego. El útero medía 12 x 10 x 10 cm; la movilización despertaba dolor. El tacto rectal mostró mucosa anal evertida, con esfínter anal hipotónico.

Los exámenes de laboratorio revelaron anemia, leucocitosis y azotemia y la placa simple de abdomen, ausencia de sombra renal izquierda y opacidad homogénea en la cavidad pélvica.

El urocultivo mostró *Klebsiella Sp.*

Se establecieron los diagnósticos de útero didelfo, vagina tabicada y pielonefritis. Mediante punción ulterior del abdomen inferior se extrajo material purulento, que cultivado dio lugar al desarrollo de *Staphylococcus albus*. La paciente falleció quince días después de su ingreso, por septicemia.

La autopsia reveló a una mujer pálida, con atrofia de masas musculares. Las cavidades serosas pleurales y pericárdica eran normales. El corazón mostró hipertrofia del ventrículo izquierdo. En la cavidad abdominal había adherencias de asas intestinales y se pudieron aspirar 750 ml de pus verde amarillento. El riñón izquierdo estaba ausente. El riñón derecho era pequeño y exhibía numerosas cicatrices retráctiles. El uretero de ese lado estaba dilatado en sus dos tercios superiores; en su tercio inferior había estenosis (fig. 1). En la línea media, entre la vejiga y el ombligo se encontró una estructura quística septada que contenía material purulento semejante al antes descrito (fig. 2).

El útero mostraba duplicación completa con sus dos trompas separadas y permeables. Los ovarios tenían quistes luteínicos llenos de un líquido claro. La vagina estaba separada con sus dos orificios cervicales permeables (fig. 3).

Los cortes histológicos de los pulmones mostraban infiltrado inflamatorio agudo y numerosas colonias bacterianas. El riñón exhibía lesiones indicativas de pielonefritis aguda y crónica. En el quiste del uraco había necrosis del epitelio interno así como del revestimiento externo.

Los diagnósticos principales fueron:

Útero didelfo con vagina septada
Quiste tabicado del uraco
Agenesia renal izquierda
Estenosis ureteral derecha.



Fig. 1. Riñón único con cicatrices retráctiles, hidrouréter con estenosis en su tercio inferior.

Comentarios

La paciente padecía anomalías genitourinarias y del tubo digestivo: agenesia renal unilateral izquierda, útero didelfo con vagina septada, quiste tabicado del uraco y el antecedente de ano imperforado corregido quirúrgicamente al nacimiento. En la literatura revisada no se encontró un caso como el presente.

La asociación de agenesia renal con anomalías de los conductos müllerianos ha sido reconocida desde hace muchos años. Sin embargo, sus relaciones precisas durante la embriogénesis no han sido totalmente aclaradas. Una falla completa o incompleta del desarrollo de estos conductos da lugar a anomalías del tracto genitourinario. Gruenewald demostró experimentalmente en embriones de pollo que la destrucción de la porción caudal del mesonefros ocasionaba anomalías renales y del conducto mülleriano del lado afectado.² Así, un agente teratógeno interrumpiría el desarrollo



Fig. 2. Quiste del uraco con un septum transverso y escaso material purulento en su interior.

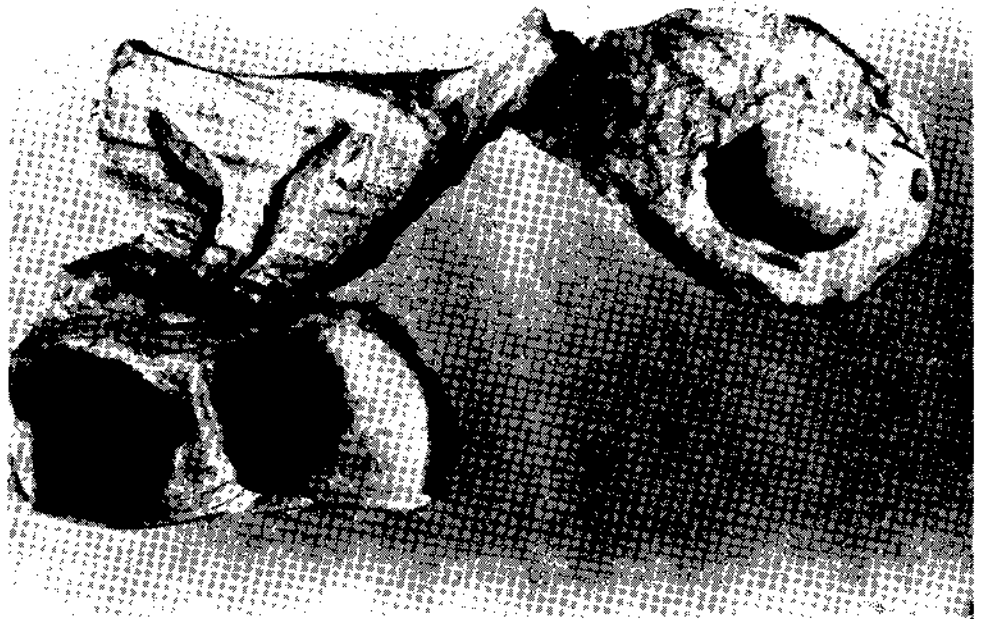


Fig. 3. Útero didelfo con vagina septada y ovario izquierdo con quistes luteínicos. El derecho fue seccionado accidentalmente.

de estos dos sistemas de conductos, dando por resultado la ausencia del riñón y del uretero así como una amplia variedad de anomalías müllerianas.

Se han comunicado evidencias de una etiología genética y familiar.³ La etiología de la agenesia renal es aún desconocida. Radash las explica con base en la posibilidad de una deficiencia en el blastema mesonéfrico.⁴

La frecuencia de agenesia renal se ha establecido entre 1 por 600 y 1 por 1 130.^{5,6} En revisiones extensas el riñón izquierdo estaba ausente en el 55 por ciento y el derecho en 45 por ciento de los

casos. La frecuencia de anomalías congénitas asociadas fue cuatro veces mayor en pacientes del sexo femenino.^{7,8} El riñón único era normal en 48 por ciento y se hallaba afectado en 35 por ciento. Urolitiasis y pielonefritis fueron las causas primordiales de muerte.⁷ Es muy significativo el hecho de encontrar que de 55 a 70 por ciento de las anomalías genitales se presentan en mujeres con riñón solitario.⁹ Las más frecuentes fueron útero unicorn o bicorne, ausencia de trompas y ovarios y falta únicamente del útero. La frecuencia del útero didelfo se encuentra entre el 1 por 20 000 y 1 por 28 000.^{10,11}

En relación al quiste del uraco, conviene tomar

en cuenta su desarrollo embriológico. La vejiga fetal se forma cuando se desarrolla un *septum* que divide la cloaca en vejiga anterior y recto posterior. Tal estructura se extiende inicialmente hasta el ombligo; la mitad superior se contrae y forma el uraco cuando la porción inferior constituye la vejiga urinaria.

El uraco es un cordón fibroso que mide de 3 a 5 cm de longitud y que normalmente permanece cerrado, localizado entre el ombligo y la vejiga urinaria. Su regresión incompleta origina las siguientes anomalías:

1. Uraco permeable en toda su extensión
2. Permeable en su porción caudal y abierto hacia la vejiga, denominado también divertículo vesico-uracal
3. Permeable en su porción cefálica y abierto hacia el ombligo (seno uracal) y
4. Quiste del uraco.

Una clasificación adicional se presenta cuando la vejiga se localiza a nivel del ombligo y se forma una amplia fistula denominada vesico-umbilical.

A diferencia de las otras anomalías, el quiste del uraco permanece clínicamente silencioso hasta que se presenta su infección en la edad adulta. Frecuentemente esta se establece con un dolor de características difusas o bien con el signo clásico de las lesiones del uraco —goteo del ombligo— que no siempre se presenta. Mostofi piensa que el uraco normalmente se encuentra revestido por un epitelio de tipo transicional y que cambia a epitelio glandular por metaplasia que generalmente degenera en quistes que penetran a la pared muscular.^{14,15}

El estímulo primario para tales cambios se desconoce, pero es quizá la ausencia de contacto con la orina, la irritación crónica, o bien los detritus celulares. Aparentemente este proceso es normal en pacientes de más de 50 años de edad. En el presente caso no se pudo observar el tipo de epitelio debido a la extensa necrosis, tanto de la pared interna como externa, ni fue posible explicar el tabicamiento del quiste sobre bases puramente morfológicas. Posiblemente las masas de células epiteliales atrapadas en las partes blandas de la pared del quiste, hayan originado un amplio espacio quístico que posteriormente se infectó.

Los quistes del uraco son ideales para su estudio con ultrasonografía, ya que son estructuras localizadas en la pared lateral del abdomen y lejos de la interferencia con los gases intestinales. Con esta técnica se han descrito lesiones pequeñas, de menos de 2 cm de diámetro.

Las anomalías en el desarrollo de las estructuras que normalmente se abren al exterior al través de canales separados, conducen a diversas malformaciones genitourinarias asociadas al ano imperforado, con una frecuencia superior a 40 por ciento en algunas series.¹⁷

En un estudio de 200 pacientes con ano imperforado vistos consecutivamente en el Children's Hospital de Pittsburgh, se observó que 80 de ellos (40%) tenían 86 anomalías urológicas, que en su mayoría se catalogaron como mayores.^{18,19} En el

presente caso se observó también atresia parcial del uretero derecho en su porción terminal, la que produjo hidronefrosis y pielonefritis crónica, responsable esta última, de la hipertrofia del ventrículo izquierdo asociada a la hipertensión arterial.

El caso demuestra la importancia de una investigación clínica completa en todos los recién nacidos con ano imperforado, con búsqueda sistemática de otras anomalías congénitas. Por lo que concierne a la ausencia congénita del riñón y los problemas relacionados con su diagnóstico y tratamiento, son ampliamente revisados por Cope y Trickey en un artículo reciente.²⁰

REFERENCIAS

1. Anderson, K. A. y McNinch, J. W.: *Uterus didelphia with left hematoocolpos and ipsilateral renal agenesis*. J. Urol. 127:550, 1982.
2. Gruenewald, P.: *The relation of the growing müllerian duct to the wolffian duct and its importance for the genesis of malformations*. Anat. Rec. 81:1, 1941.
3. Polishuck, W. Z. y Ron, M. A.: *Familial bicornuate and double uterus*. Am. J. Obst. Gynec. 119:982, 1974.
4. Radash, H. E.: *Congenital unilateral absence of the urogenital system and its relation to the development of the wolffian and müllerian ducts*. Am. J. Med. Sci. 136: 111, 1908.
5. Thompson, D. P. y Lynn, H. B.: *Genital anomalies associated with solitary kidney*. Mayo Clin. Proc. 41:538, 1966.
6. Fortune, C. H.: *Pathological and clinical significance of congenital one-sided kidney defect, with presentation of three new cases of agenesis and one of aplasia*. Ann. Intern. Med. 1:377, 1927.
7. Collins, D. C.: *Congenital unilateral renal agenesis*. Ann. Surg. 95:715, 1982.
8. Doroshw, L. W. y Abeshouse, B. S.: *Congenital unilateral solitary kidney: report of 37 cases and a review of the literature*. Urol. Surv. 11:219, 1961.
9. Longo, V. J. y Thompson, G. J.: *Congenital solitary kidney*. J. Urol. 68:63, 1952.
10. Fenton, A. N. y Singh, B. P.: *Pregnancy associated with congenital abnormalities of the female reproductive tract*. Am. J. Obst. Gynec. 68:63, 1952.
11. Smith, F. R.: *The significance of incomplete fusion of the müllerian ducts in pregnancy and parturition with a report on 35 cases*. Am. J. Obst. Gynec. 22:714, 1931.
12. Gray, S. W. y Skandalakis, J. B.: *Embryology for surgeons: The embryological basis for the treatment of congenital defects*. Filadelfia, W. B. Saunders Co. 1972.
13. Blichert-Toft, M. y Nielsen, O. V.: *Diseases of the urachus simulating intra-abdominal disorders*. Am. J. Surg. 122:123, 1971.
14. Mostofi, F. K.; Thomson, R. V. y Dean, A. L. Jr.: *Mucous adenocarcinoma of the urinary bladder*. Cancer 8:741, 1955.
15. Begg, R. C.: *The urachus: its anatomy, histology and development*. J. Anat. 64:170, 1930.
16. Morin, M. E.; Tan, A.; Baker, D. A. y Sue, H. K.: *Urachal cyst in the adult: ultrasound diagnosis*. A.J.R. 132:832, 1979.
17. Smith, E. D.: *Urinary anomalies and complications in imperforate anus and rectum*. J. Pediatr. Surg. 3:337, 1968.
18. Stephens, D. D.: *Congenital imperforate rectum, recto-urethral and recto-vaginal fistulae*. Aust. New Zeal. J. Surg. 22:161, 1953.
19. Weiner, E. S. y Kieseewetter, W. B.: *Urologic abnormalities associated with imperforate anus*. J. Pediatr. Surg. 8:151, 1973.
20. Cope, J. F. y Trickey, S. E.: *Congenital absence of the kidney: problems in diagnosis and management*. J. Urol. 127:10, 1982.